In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful













RÉPUBLIQUE ALGÉRIENNE DÉMOCRATIQUE ET POPULAIRE
HÔPITAL CENTRAL DE L'ARMÉE
SERVICE DE PÉDIATRIE PR DAHLOUK PR BEN HAFSA

Le rachitisme carentiel

Réalisé par Dr Chalal

Février 2016

PLAN

- Introduction : definition,generalités
- Physiologie du métabolisme phospho calcique
- Physiopathologie du rachitisme carentiel
- Comment poser le diagnostic du RC?
- Comment traiter le RC?
- Comment le prévenir?

INTRODUCTION

Définition:

Syndrome résultant d'un défaut de minéralisation du tissu pré osseux nouvellement formé → organisme en croissance

C'est quoi le rachitisme carentiel?

Chez qui survient il?

Le riche ou le pauvre?

Facteurs de risques?

Enfant généralement eutrophique

Déficit en vit D

6-------18mois

Devenu rare

HISTORIQUE

- Origine du terme rachitisme n'est pas connue de façon précise
- Hérodote(486-426 avant J.C.) → les guerriers perses avaient un crâne mou → turban
- Hippocrate décrivit une maladie ressemblant au rachitisme en 130 avant J.C

Le terme rachitisme → ? → du mot Grec rhakhis ou du vieil anglais wrick(poignet)? ou du normandriquets (bossu, tordu)?

- Dans la médecine moderne → premières descriptions au XVII eme siècle par des auteurs anglais
- auXVIIIe siècle, Levacher de la Feutrie écrivit en France un livre sur le rachitisme comportant quelques données thérapeutiques et orthopédiques.
- XVIIIe siècle → l'huile de foie de morue

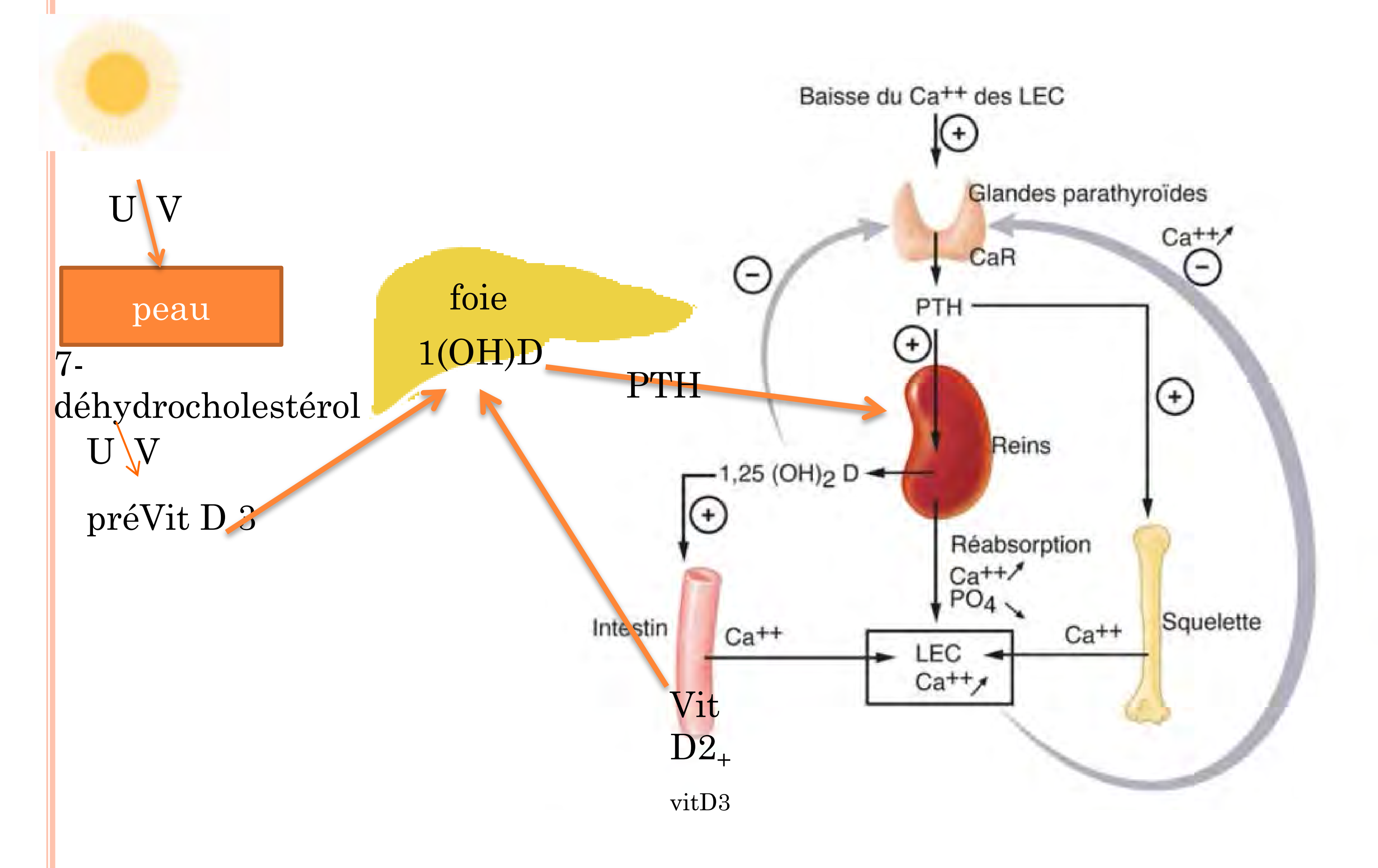
début des années 1930 → découverte et la synthèse de la vitamine D

Entre 1965 et 1980, les progrès de la biochimie conduisirent à l'identification du métabolisme de la vitamine D

ÉPIDÉMIOLOGIE

- De 1975 au 1985 le » rachitisme carentiel passe de 28% A 19%
- En 1987 10,7%
- Devenu rare en 2012
- Il est exceptionnel de nos jours

PHYSIOLOGIE DU MÉTABOLISME PHOSPHO CALCIQUE



Composition de l'os?

Matrice +minéraux

Homéostasie du métabolisme phospho-calcique?

Vit D ; PTH, calcitonine, calcium, phosphore

VIT D

Origine (synthèse)

Vit D2 vit D3 1,25 (OH)2 D3

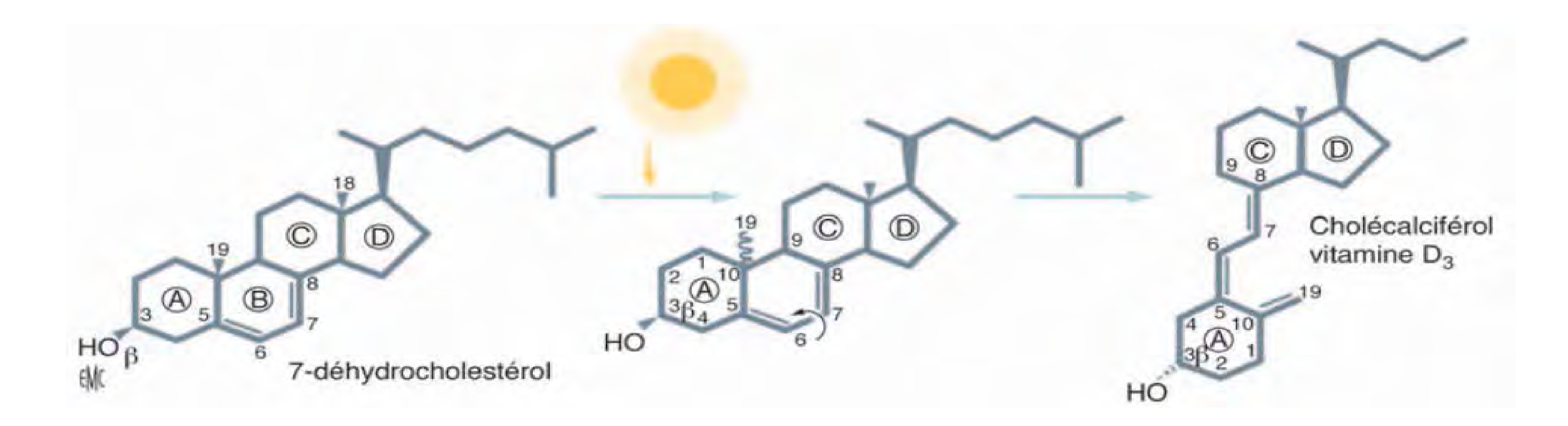
Transport

DBP(forme de stockage)

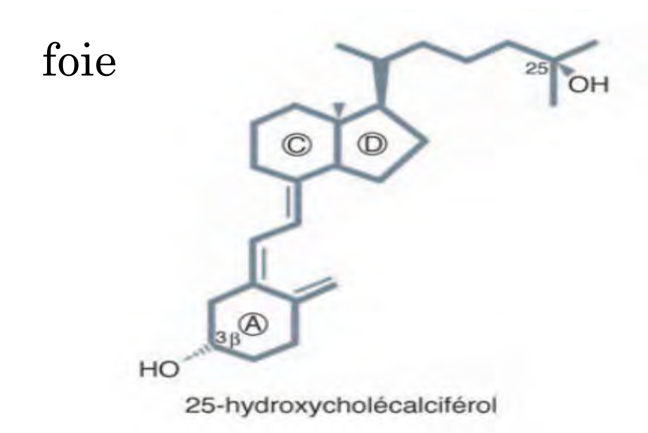
Rôle(sites d'action)

Intestin os rein parathyroïde,muscle ...

VIT D



foie



rein

OH
HO
OH
1α, 25-dihydroxycholécalciférol

Mécanisme d'action de la vit D

1,25 OHD → récepteur ostéoblaste(VDR-RXR) → l'expression du receptor activator of nuclear factor-KB Legand(RANKL)

Le RANKL → le RANK des pré ostéoclastes → transforme en ostéoclastes matures

LA PARATHORMONE

- Synthèse ⟶ cellules parathyroïdiennes en réponse à hypocalcémie.
- Maintient des taux de Ca++ dans limites de la normale.
- OS : stimule la résorption osseuse.
- Rein : stimule réabsorption tubulaire de calcium–

stimule alpha hydroxylase et synthèse de calcitriol.

Inhibe la réabsorption rénale de phosphore.

La Calcitonine

- • Sécrétion via les cellules C de thyroïde.
- • Inhibe la résorption osseuse.
- Stimule fixation osseuse de calcium.
- • Calcémie = principal régulateur de sa sécrétion

PHYSIOPATHOLOGIE

↘Exposition solaire

↘Apport alimentaire

↘Synthese cutanée

Hypovitaminose D

↘Absorption intestinale ca++

hypocalcémie

stimule

PTH

rein

OS

Défaut de minéralisation du squelette

rachitisme

DIAGNOSTIC

clinique:

Déformations orthopédiques

- 4 et 6 mois lésions du crâne
- vers l'âge de 6 mois atteint le thorax "Chapelet costal"
- fin de la première année atteint la métaphyse des os longs Bourrelets des poignets et des chevilles

fractures spontanées, indolores

- *Retard de* :

– fermeture des fontanelles

– de dentition

– du maintien de la tête, à la position assise et à la marche

autres signes/:

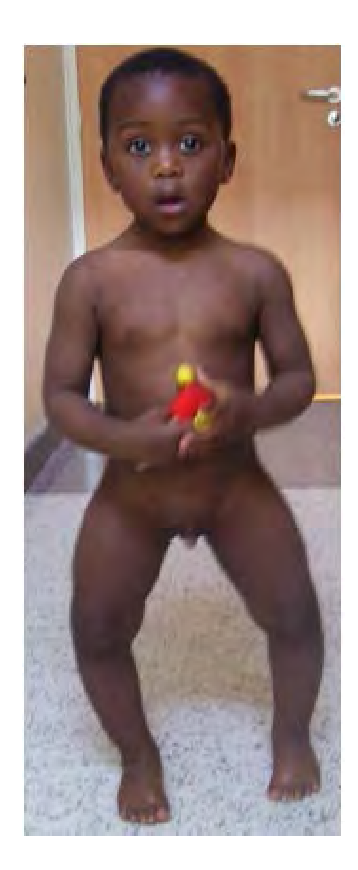
- • hypotonie musculaire
- • météorisme abdominal, hernie ombilicale
- • Craniotabès: ramollissement de la voûte crânienne

DÉFORMATIONS ORTHOPÉDIQUES

- Incurvation concave en dedans des

membres inférieurs

- • Genu varum ou valgum,
- • Coxa vara
- • Pieds plats
- • Cyphose exagérée



Autres signes cliniques

- Détresse respiratoire
- Convultions , Trouble du rythme cardiaque
- Signes hématologiques

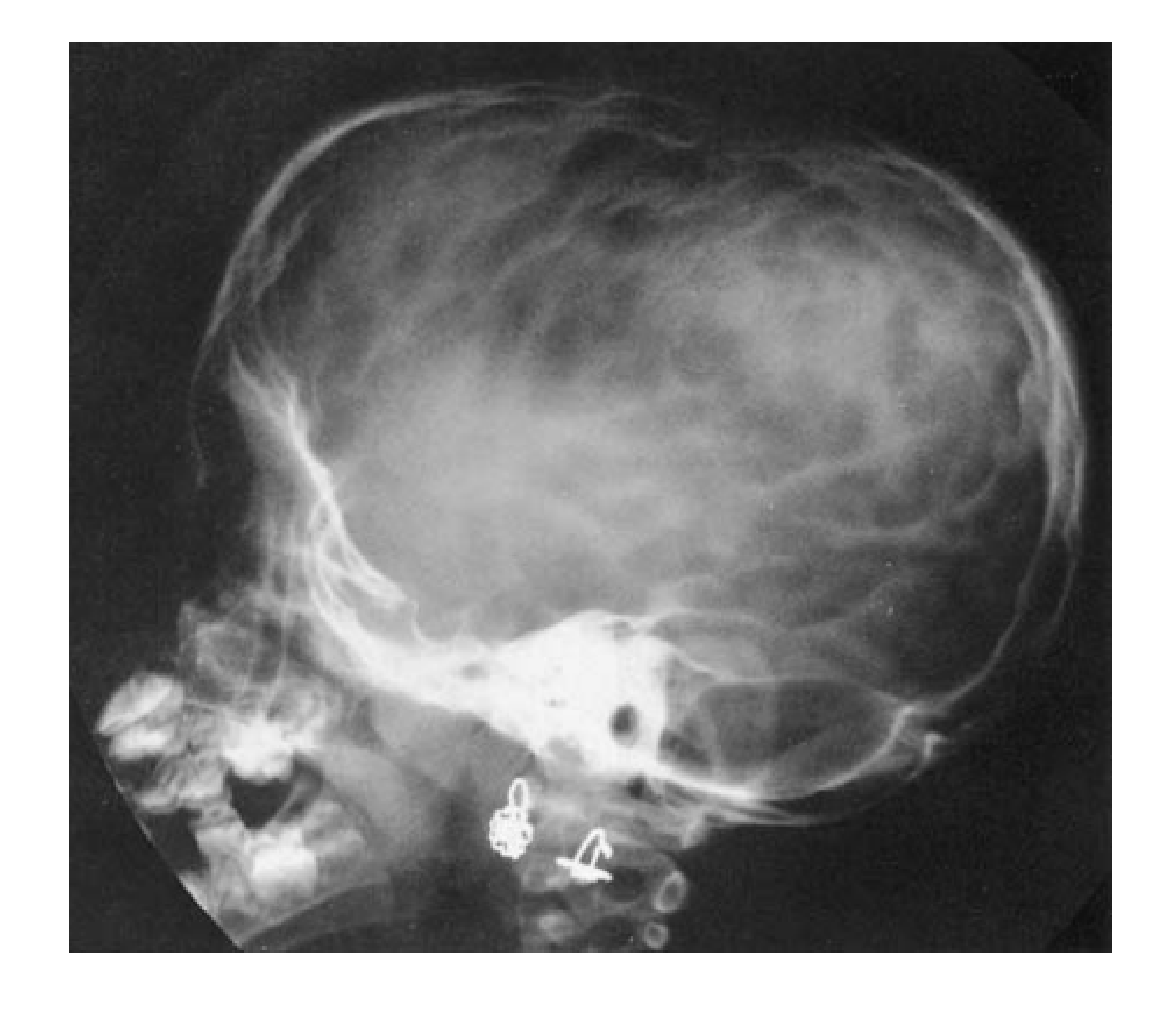
DIAGNOSTIQUE RADIOLOGIQUE

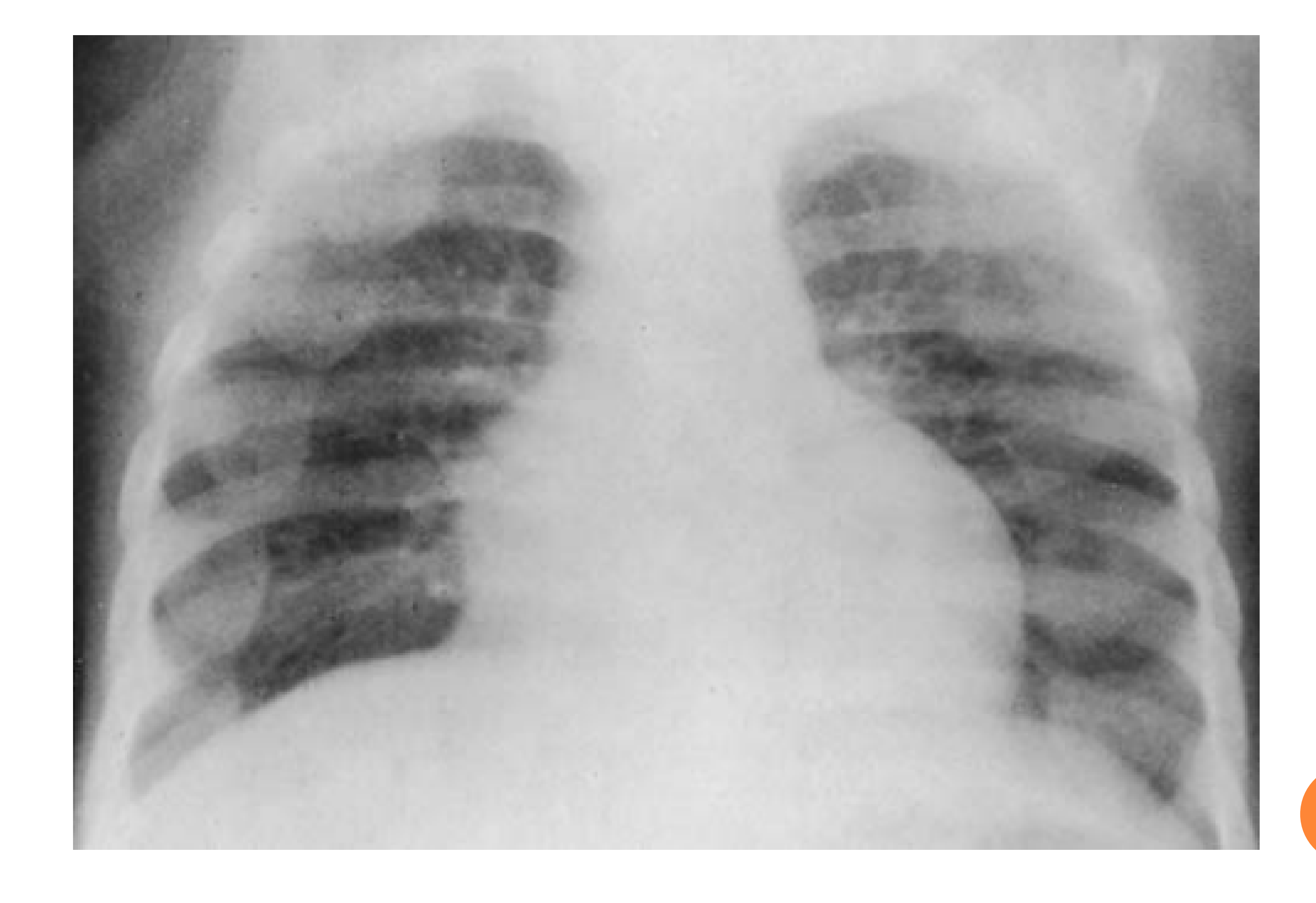
- Elargissement en cupule floue, dentelée des métaphyses qui se prolongent latéralement par un bec
- Déminéralisation de la base du crâne
- Retard d'apparition des points épiphysaires
- Déformation des tibias
- Chapelet costal


A


C







BIOLOGIE

Classification de FRASER

- Stade 1:Ca++ bas , P- nl signes cliniques et radiologiques discrets
- Stade 2; Ca nl, P bas signes sont nets
- stade3:Ca et P sont bas déminéralisation importante

Rarement indiquer

- Phosphatases alcalines sont élevées.
- • Calciurie basse
- • PTH haute
- • Calcémie basse
- • phosphaturie élevée
- • Vit D : 25(OH)D2 < 10UI
- • Anémie hypochrome microcytaire

Diagnostic différentiel

- RVR
- Rachitismes secondaires
- Ce qui n'est pas rachitisme:

Ostéodystrophie rénale, Ostéogenèse imparfaite, Hyperparathyroïdie primitive, Hypophosphatasie

Traitement du rachitisme carentiel

Apports calciques en milligrammes par jour recommandés dans différents pays.

Âge	France	Union européenne	États-Unis
1-3 ans	500	400-800	800
4-9 ans	700-800	400-800	800
10-12 ans	1 200	600-1 200	1 200
12-19 ans	1 200	600-1 200	1 200
Adulte	800 – 900	500-1 000	800
Grossesse	1 000	600-1 450	1 200
Allaitement	1 000	900-1 500	1 200

TRAITEMENT DU RACHITISME CARENTIEL

Apports quotidiens recommandés en vitamine D selon l'âge et le pays.

Âge	France	Union européenne	États-Unis
Nourrisson nourri au sein	1 000	400	200
Nourrisson	400-800	600-800	400
1-3 ans	400	400-600	400
4-9 ans	400	200-600	400
Adolescent	400-800	100-400	400
Adulte < 60 ans	400	100-400	200
Adulte > 60 ans	1 000	600-800	600
Grossesse	1 000	400-600	400
Allaitement	800	400-600	400

Traitement du rachitisme carentiel

Préparations commerciales de vitamine D à usage pédiatrique.

	Spécialités	Dosage unitaire en unités internationales	Association
Solutions concentrées	Stérogyl® 15 (D_2)	600 000	
	Auxergyl® D_3	200 000	
	Zymad®	80 0000 ou 300 000	
	Vitamine D_3 BON®	200 000	
	Uvédose®	100 000	
Solutions diluées	Zymad®	300 par goutte	
	Stérogyl® (D_2)	400 par goutte	
	Uvestérol® vitaminé (D_2)	1 000/ml	Vitamines A, E et C
	Uvestérol® D	1 500/ml	

Traitement du rachitisme carentiel

Vitaminothérapie:

- 200000 UI en IM dose de charge est preferable
- Autre methode :2000 A 5000 UI par jour

Calcium:

indiqué dans les 3 stades

Si modéré 500 à 1000 mg /j

Si sévère 1000mg/m2/j, jusqu'à 80mg/l puis relais oral





FIGURE 41–1 Vitamin D–deficient rickets in a toddler. *A*, Radiographs of knees demonstrate rachitic metaphyseal changes, indistinct cortices, and poorly defined trabeculation. The zone of provisional calcification is almost absent, the axial height of the epiphyseal plate is markedly increased, and cupping is evident. *B*, X-ray films taken 6 months later demonstrate progressive healing with replacement of vitamin D.

VOLET PRPHYLACTIQUE

- Soit prophylaxie quotidienne 1200 UI (3gttes)
- Soit dose de charge 200000UI (5mg per os)

- En Algérie : directives nationales 1999:

200000UI per os à 1 mois et à 6 mois

RÉFÉRENCES

- Rachitismes de L'Enfant EMC pediatric 2003 . 2010.2012
- Clinical practice Diagnostic approach to the rachitic child

Jaishen Rajah&Kebashni Thandrayen&John M. Pettifor21 July 2011

- Rickets: The Skeletal Disorders of Impaired Calcium or Phosphate Availability Erik A. Imel and Thomas

O. Carpenter Springer Science+Business Media New York 2013

- EMC pediatric Vitamin D chez L'Enfant 2001